

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1921

THÈSE

N°

447

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Pierre-Georges SEMENON

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A LA DESCRIPTION
DE LA FORME CÉPHALIQUE

DE LA

MALADIE DE PAGET

Président : M. P. MÉNÉTRIER, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, rue Racine, 15

1921

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1921

THÈSE

N° 447

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Pierre-Georges SEMENON

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A LA DESCRIPTION
DE LA FORME CÉPHALIQUE

DE LA

MALADIE DE PAGET

Président : M. P. MÉNÉTRIER, professeur



PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, rue Racine, 15

1921

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER
ASSESEUR : G. POUCHET
PROFESSEURS

	MM.
Anatomie.	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO
Physiologie.	CH. RICHET
Physique médicale	ANDRÉ BROCA
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	BEZANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales.	MARCEL LABBÉ
Pathologie médicale	RENON
Pathologie chirurgicale.	LECENE
Anatomie pathologique.	LETULLE
Histologie.	PRENANT
Clinique thérapeutique chirurgicale.	PIERRE DUVAL
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	CARNOT
Hygiène	BERNARD
Médecine légale.	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER
Clinique médicale.	ACHARD
	WIDAL
	GILBERT
	CHAUFFARD
	MARFAN
	NOBECOURT
Hygiène et clinique de la 1 ^{re} enfance	DUPRÉ
Clinique des maladies des enfants.	JEANSELME
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	PIERRE MARIE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	TEISSIER
Clinique des maladies du système nerveux.	DELBET
Clinique des maladies contagieuses	GOSSET
Clinique chirurgicale	LEJARS
	HARTMANN
Clinique ophtalmologique	DE LAPPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.	LEGUEU
Clinique d'accouchements	BAR
	COUVELAIRE
	BRINDEAU
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile	AUGUSTE BROCA
Clinique thérapeutique.	VAQUEZ
Clinique d'Oto-rhino-laryngologie.	SEBILEAU

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ABRAMI	DUVOIR	LARDENNOIS	RATHERY
ALGLAVE	FIESSINGER	LELORIER	REITTERER
BASSET	GARNIER	LEMIERRE	RIBIERRE
BAUDOUIN	GOUGEROT	LEQUEUX	RICHAUD
BLANCHETIERE	GREGOIRE	LEREBoullet	ROUSSY
BRANCA	GUENIOT	LERI	ROUVIERE
CAMUS	GUILLAIN	LEVY-SOLAL	SCHWARTZ(A.)
CHAMPY	GUILLÉMINOT	MATHIEU	TANON
CHEVASSU	HEITZ-BOYER	METZGER	TERRIEN
CHIRAY	JOYEUX	MOCQUOT	TIFFENEAU
CLERC	LABBE HENRI	MULON	VILLARET
DEBRE	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	
DESMAREST	LANGLOIS	PHILIBERT	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

*Témoignage d'affection [et
de reconnaissance.*

A TOUS LES MIENS

A MON MAITRE

M. le Docteur BRUHL

Médecin de l'Hôpital Bichat
Chevalier de la Légion d'honneur

*Qui m'a inspiré le sujet de
cette thèse.*

A M. le Docteur BEAUSSENAT

Chirurgien des Asiles nationaux
Officier de la Légion d'honneur

*Qui a bien voulu m'aider de
ses conseils au cours de mes
études.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

MM. les Docteurs ARROU et THIROLOIX (Hôpital de la Pitié 1911-1912).

M. le Docteur BOURCY (*in memoriam*) (Hôpital Laënnec, 1912-1913).

M. le Docteur SCHWARTZ (Hôpital Cochin, 1912-1913).

M. le Docteur CLAISSE (Hôpital de la Pitié, 1913-1914).

M. le Docteur ROCHARD (Hôpital Saint-Louis, 1914).

M. le Docteur RIST (Hôpital Laënnec, 1919-1920).

M. le Docteur RUDAUX (Hôpital Boucicaut, 1919-1920).

M. le Docteur BRUHL (Hôpital Bichat, 1920-1921).

M. le Docteur BROcq (Hôpital Saint-Louis, 1921).

MM. les Docteurs CHEVRIER, AMEUILLE,
LE LORIER, LOEDERICH.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur MÉNÉTRIER

Médecin de l'Hôtel-Dieu
Membre de l'Académie de Médecine
Chevalier de la Légion d'honneur

CONTRIBUTION A LA DESCRIPTION DE LA FORME CÉPHALIQUE

DE

LA MALADIE DE PAGET

HISTORIQUE

La maladie de Paget ou ostéite déformante, est suivant la définition de Vincent : « une affection essentiellement chronique, progressive, apyrétique, « caractérisée par l'augmentation de volume et la « déformation de la plupart des pièces du squelette, « avec prédilection toutefois pour les os longs, ceux « de la voûte crânienne et ceux du rachis. » Son histoire est assez récente.

C'est en 1876, au mois de novembre, que Sir James Paget, pour la première fois, attira l'attention sur cette maladie qui porte son nom et qu'il désigna sous celui d'ostéite déformante.

Antérieurement à 1876, on ne trouve que quelques travaux s'y rapportant : ceux de Rullier en France (1812), de Wrany en Allemagne (1867) et de Wilks en Angleterre (1868). A partir de 1876, les observateurs se multiplient.

On trouve, en 1882, un nouveau mémoire de Sir James Paget ; en 1883, Lancereaux rattache la maladie à la diathèse herpétique ; la même année, Vincent, dans sa thèse, défend la théorie ostéomalacique. En 1885, la maladie est le sujet d'un rapport de Samuel Pozzi au Congrès de Chirurgie ; en 1887, Richard, dans sa thèse, la rattache au rhumatisme chronique. En 1890, une revue générale est publiée par M. Thibierge.

A partir de 1890, on trouve des travaux de plus en plus nombreux. MM. Thibierge, en 1893, Gilles de la Tourette et Magdelaine en 1894, complètent la description clinique.

En 1897, MM. Gilles de la Tourette et Marinesco cherchent les relations des lésions de la moelle constatées à l'autopsie et les troubles osseux observés. M. Robin étudie la composition chimique des os atteints. En 1897, M. Léopold Lévi rapporte un cas d'ostéite déformante et essaye, pour la première fois, avec M. Londe, l'étude des os de Paget au moyen des rayons X.

En 1901, la maladie de Paget est le sujet de trois thèses : deux à Paris, celle de M. Cadet et celle de M. Hillereau ; une à Lyon, celle de M. Barthélemy. Ce dernier fait une étude de pathologie comparée entre : « la maladie osseuse de Paget chez l'homme et la maladie du son chez le cheval. »

La même année, M. Béclère fait une communication à la Médicale des hôpitaux, de même que MM. Hudelo et Heitz. M. Béclère croit pouvoir don-

ner l'artériosclérose des artères nourricières comme étiologie de la maladie, et expliquer ainsi la diffusion des lésions.

En 1903, la maladie de Paget est l'objet de nombreuses discussions. Lannelongue en fait une manifestation de la syphilis, surtout de l'hérédo-syphilis. MM. Fournier et Ménétrier se rangent à son avis, de même que M. Negellen qui dans sa thèse (1903) en fait une affection para-syphilitique.

En 1905, nous trouvons les travaux de MM. Ménétrier et Rubens-Duval, de Jacquet à l'appui de la théorie syphilitique de la maladie de Paget ; la thèse de Vincent, revue générale des travaux parus jusqu'à cette date est de la même année.

Les travaux de MM. Cëttinger et Agasse-Lafont attirent l'attention sur le rôle de l'intoxication acide dans l'étiologie de la maladie. En 1909, MM. Dalché et Galup signalent la coexistence de la maladie de Paget avec des troubles addisonniens et polyglandulaires. MM. Klippel et P. Weil essayent d'établir la pathogénie de l'affection. MM. Legros et Léri font l'étude comparative des affections dystrophiantes des os au point de vue radiographique. En 1910, M. Catola signale un cas de maladie à forme céphalique et M. Thibierge rapporte un cas de Paget chez un ancien traumatisé, sans antécédent syphilitique et avec infantilisme.

En 1912, nous trouvons : les travaux de MM. Léri et Legros, insistant sur les relations entre le trauma et le début de l'apparition de Paget, les communica-

tions de MM. de Massary et Vallery-Radot, Regnault, Pierre Marie, Léri et Châtelin, sur l'étude des diverses déformations du squelette. MM. Ménétrier et Legrain révèlent l'existence de lésions des petits os des extrémités. En 1913, M. Léri reprend la question des lésions des extrémités. MM. Souques, Barré, et Vallery-Radot essayent à nouveau de fixer la relation entre la maladie de Paget et la syphilis.

En 1916, nous trouvons une thèse de Guyot, à Lyon, dans laquelle il repousse toute idée de relation entre la syphilis et le Paget, thèse suivie, en 1918, de celle de Mlle Wasertreger où l'on conclut dans le même sens. En 1919, MM. Léri et Pierre Marie signalent la coexistence d'une maladie de Paget et d'une syringomyélie. En 1920, MM. de Massary et Léchelle rapportent un cas de Paget localisé à un seul os. En 1921, MM. Pasteur Vallery-Radot, Stevenin et Fatou rapportent un cas avec Wassermann positif et des signes pupillaires. MM. Delherm et Thoyer-Rozat étudient au point de vue radiographique un cas de Paget à localisation crânienne.

ÉTUDE CLINIQUE

Bien que ne voulant traiter que des formes céphaliques de la maladie de Paget, nous croyons bon de retracer rapidement ses grandes lignes.

La maladie survient entre trente et cinquante ans généralement ; on signale toutefois des cas plus jeunes : vingt ans (cas de Moizard et Bourges), quinze ans (cas de Cadet).

Le début de la maladie est toujours insidieux. C'est pour de vagues douleurs dans les membres, qu'il prend pour du rhumatisme, ou pour une céphalée, prise pour de la migraine, que le malade vient consulter. D'autres fois, c'est parce qu'il s'est aperçu que ses vêtements ne sont plus ajustés à son corps, ou son chapeau à sa tête, ou encore parce que dans sa famille, on s'est rendu compte des déformations osseuses qui se sont produites.

Le plus souvent, on ne voit le malade qu'à la période d'état, et suivant le tableau décrit par M. Thibierge : « Le sujet atteint d'ostéite déformante « se présente avec une apparence et une démarche « caractéristiques inoubliables. Le crâne paraît trop « volumineux pour la face qu'il surmonte, trop volu-

« mineux aussi pour le corps sur lequel il repose ; les
« bosses latérales sont amplifiées, la forme générale
« conservée, mais il déborde les os de la face restés
« intacts et l'extrémité supérieure a un aspect véri-
« tablement grotesque ; la tête est penchée en avant,
« le menton arrivant presque au niveau du sternum,
« le cou semble raccourci.

« Le malade s'avance lentement et maladroitement
« souvent appuyé sur une canne, les membres infé-
« rieurs écartés et décrivant une large courbe à con-
« cavité interne. Cette incurvation et celle du rachis
« contribuent à diminuer sa taille. Les bras conser-
« vant leur longueur normale semblent être trop longs
« pour les autres segments du corps, et par suite de la
« projection en avant, ils viennent se placer au-devant
« des genoux et donnent au malade un aspect général
« qui n'est pas sans ressemblance avec celui des
« grands singes anthropomorphes.

« Si on examine de plus près les différentes parties
« du squelette, on constate que le crâne est unifor-
« mément augmenté de volume, sans offrir de saillies
« limitées, que les os de la face sont indemnes. Le
« rachis est immobile, la région dorsale présente une
« courbure à convexité postérieure, exceptionnelle-
« ment une déviation latérale ; la région lombaire est
« rectiligne, en un mot le rachis présente une exagé-
« ration de sa conformation normale.

« Le thorax est aplati latéralement, sa forme se
« rapproche plus ou moins de celle d'un carré, les
« côtes offrent une courbure brusque, souvent rec-

« tangulaire au niveau de leur angle, leur inclinaison
« est modifiée, elles se rapprochent quelquefois des
« épines iliaques, leurs faces latérales s'élargissent,
« elles arrivent presque à se toucher. Rendues immo-
« biles par une ankylose plus ou moins complète,
« elles ne participent plus à la respiration qui devient
« diaphragmatique. L'abdomen court et large dé-
« borde les côtes et donne au tronc un aspect qui a
« été parfois comparé au corps d'un violon. Les
« crêtes iliaques sont épaissies, le bassin élargi. »

Le thorax pénétrant dans l'abdomen, il en résulte la formation d'un sillon profond les séparant.

Les fémurs qui sont le siège d'une hyperostose diaphysaire sont déformés et ont une convexité externe, les condyles sont indemnes. Les tibias sont lésés au niveau de leur diaphyse, qui est augmentée de volume, le bord antérieur est mousse, et au lieu de présenter la courbure en S normale, présente une convexité externe et antérieure ; les extrémités sont peu modifiées et la déformation, si elle existe, porte de préférence sur l'extrémité supérieure. Les articulations ne sont pas lésées.

Au membre supérieur, il existe également des déformations portant sur la clavicule qui est le siège d'une hypertrophie très marquée, sur les os du bras et de l'avant-bras, et qui donnent au membre supérieur l'aspect d'un arc à convexité externe. Comme au membre inférieur, les lésions portent sur la diaphyse des os, les extrémités articulaires n'étant pas lésées, les mouvements des articulations per-

sistent. La déformation à l'avant-bras peut être prononcée au point de gêner la pronation et la supination.

Il existe également des troubles fonctionnels. Les douleurs vives, surtout au début, s'atténuent par la suite, revêtant des formes diverses : névralgies, douleurs fulgurantes, avec quelquefois des exacerbations nocturnes. Les douleurs sont surtout marquées au moment des déformations.

Des troubles de la vue ont été signalés. Ils ont été particulièrement étudiés par MM. Morax et Vergnes.

Il y aurait généralement un affaiblissement considérable de la vue dû à des lésions de causes diverses (lésions de la cornée, opacités du cristallin) mais les lésions typiques et caractéristiques seraient des lésions du fond de l'œil, pouvant porter sur la choroïde et la rétine et qui, pour M. Vergnes, auraient les plus grandes analogies avec la chorio-rétinite spécifique aux diverses phases de son évolution. Ces lésions du fond de l'œil seraient tellement typiques, que M. Morax affirme la maladie de Paget d'après l'examen du fond de l'œil. C'est ce qui est arrivé dans le cas de la malade de l'observation I où M. le Dr Bollack, après simple examen du fond de l'œil, a confirmé le diagnostic de Paget qui avait déjà été posé. En plus de ces lésions de choroïdite ou de chorio-rétinite, M. Coppez Henri a trouvé des lésions maculaires ou para-maculaires consistant dans l'apparition de taches de dégénérescence de teinte jau-

nâtre et de dimensions fort réduites, souvent difficiles à reconnaître.

On a également signalé des troubles auriculaires, en particulier de la surdité. Ces troubles seraient dus à la compression des troncs nerveux au niveau des orifices de la base rétrécis, comme dans le cas de l'observation I où l'on trouve à droite une surdité complète d'origine interne, probablement par étranglement du nerf auditif (acoustique et vestibulaire) dans le conduit auditif interne, dit M. le Dr Halphen qui a examiné la malade.

De même on a signalé des troubles vaso-moteurs : élévation locale de température, troubles trophiques de la peau qui est amincie, squameuse, avec des varicosités, quelquefois même elle est œdématiée.

Des troubles cardiaques sont presque constants ; lésions de la mitrale souvent signalées (principalement l'insuffisance) ou de l'orifice aortique et pouvant coïncider avec des lésions de sclérose des artères parfois très prononcées. En présence de la fréquence des troubles cardiaques dans la maladie de Paget, on peut se demander si les troubles osseux et les troubles cardiaques n'auraient pas une origine commune : la syphilis. On a signalé également de l'hypoglobulie et de l'éosinophilie. Les déformations du thorax et les lésions cardiaques entraînent des troubles respiratoires : bronchite fréquente, congestion du poumon, et c'est par une complication pulmonaire que le plus souvent les malades sont enlevés.

Les troubles urinaires ne sont pas constants. Les examens d'urine pratiqués n'ont pas donné de résultats nets, il semblerait toutefois y avoir un ralentissement de la nutrition.

La marche de la maladie est progressive et sa durée difficile à déterminer.

Tel est le tableau clinique dans sa forme complète, mais il se peut que tous les os ne soient pas lésés et que la maladie se localise à un petit nombre d'os ou même à un seul os : tibia, clavicule, fémur. Ces dernières années on a signalé la localisation des lésions aux petits os des extrémités : mains et pieds (MM. Ménétrier et Legrain). Aux mains, ce seraient les métacarpiens qui seraient le plus souvent le siège de la lésion, principalement les trois premiers. Mais cette localisation des lésions n'exclurait pas pour M. Léri le diagnostic de maladie de Paget, ce diagnostic pouvant être facilement contrôlé, comme nous le verrons plus loin, par l'examen radiologique.

Cette diversité des localisations a fatalement conduit à décrire diverses formes de la maladie.

C'est ainsi que Richard créait une forme pure, une forme articulaire et osseuse, et une forme dans laquelle l'arthrite s'accompagnait d'altérations osseuses peu considérables. Joncheray donnait une forme douloureuse et une non douloureuse. Cadet décrivait trois types : un complet, un incomplet et un fruste. Negellen : un type pur et un type impur.

Vincent de son côté établissait une forme

extrême, forme typique où se trouvent toutes les lésions, une forme de moyenne intensité où les signes sont atténués, et une forme fruste dans laquelle la maladie est réduite à un os ou à un petit nombre d'os, les localisations classiques faisant défaut.

Nous croyons que la classification en type pur et impur de Negellen est la plus logique, le type impur pouvant comprendre lui-même plusieurs formes, chaque forme répondant à une localisation anormale, et d'après l'os primitivement lésé. Parmi ces localisations anormales, nous croyons qu'il existe une forme à localisation céphalique ainsi que le montrent les observations.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les déformations du crâne portent sur la voûte et sur la base, ces dernières étant considérées comme rares jusqu'à ces dernières années.

A la voûte, le tissu osseux est le siège d'une hyperostose s'accompagnant parfois de déformations. La surface externe, au lieu d'être lisse comme normalement, présente quantité de petits orifices donnant à l'os un aspect vermoulu. Les sutures ont disparu ou sont à peine visibles. L'épaisseur de l'os peut atteindre dans certains cas 2 à 3 centimètres. A la surface interne de la voûte on constate des dépressions profondes marquant la trace des vaisseaux méningés, ces dépressions pouvant parfois être transformées en canaux creusés dans l'épaisseur de l'os.

Les déformations peuvent porter sur la face externe et sur la face interne. Sur cette dernière, elles se présentent sous l'aspect de petits mamelons faisant saillie dans la cavité crânienne. [Crâne 1171. Musée Dupuytren. M. Mauclaire, Société anatomique, 15 novembre 1919].

Les déformations de la base ont été étudiées par

M. Regnault à la Société d'Anatomie en novembre 1912.

En 1913, M. Léri reprend les divers travaux et fait une étude complète des déformations de la base, ces lésions de la base pouvant exister seules, en dehors de toute autre lésion osseuse, ce qui est conforme au caractère de la maladie qui peut « sauter d'un os à l'autre ».

Pour lui, les altérations de la base sont de deux ordres : hypertrophie osseuse et déformation.

1° *Hypertrophie osseuse*. — L'épaisseur des os de la base est augmentée, cet épaissement se vérifiant surtout au niveau du pourtour du trou occipital, de la portion basilaire et de l'écaille du temporal. Les voûtes orbitaires ne sont plus minces et transparentes, le rocher est augmenté dans toute sa largeur.

Cette hypertrophie osseuse se fait non seulement en épaisseur, mais aussi en largeur, et cet élargissement des os se traduit par un rétrécissement des trous de la base (trous déchirés antérieur et postérieur, trous condyliens antérieur et postérieur, trous grand rond, petit rond et grand ovale). Le trou occipital est lésé surtout dans son diamètre transverse. C'est ce rétrécissement progressif des trous de la base qui expliquerait les troubles constatés fréquemment : auriculaires (observation I), oculaires, troubles circulatoires et respiratoires, troubles trophiques.

Ce rétrécissement des trous se constaterait également au niveau des alvéoles dentaires, où il entraînerait l'expulsion des dents, et expliquerait que

dans certains cas les dents tombent quand la maladie progresse.

2° *Déformation osseuse.* — Comme au niveau des membres, et ainsi que M. Regnault l'a énoncé en 1912, la déformation résulte du ramollissement des os, d'où déformations osseuses notées dans tous les cas de ramollissement : ostéomalacie, rachitisme, ostéoporose sénile, hydrocéphalie.

Le fait principal de cette déformation est la platybasie qui est la pénétration dans la boîte crânienne du pourtour du trou occipital et des parties voisines. On a cherché à expliquer cette déformation par diverses théories ; dans l'une, le pourtour du trou serait refoulé par la colonne vertébrale, dans l'autre ce serait le cerveau qui, appuyant par son propre poids sur la base, la déformerait. Seul le pourtour du trou occipital soutenu par la colonne vertébrale résisterait à la poussée. En général, la platybasie serait modérée dans la maladie de Paget.

Cet enfoncement du trou occipital entraîne d'autres déformations : l'écaille de l'occipital se redresse, d'où diminution du diamètre antéro-postérieur des fosses cérébelleuses et étalement en largeur du cervelet. En avant, le corps de l'occipital et la partie postérieure du sphénoïde se soulèvent, entraînant dans leur déplacement la partie interne du rocher qui devient plus élevée que sa partie externe, contrairement à la disposition normale, ce qui entraîne un abaissement des fosses cérébrales moyennes. Ce soulèvement peut être suffisamment accentué dans

certain cas pour que l'apophyse basilaire devienne horizontale.

Au niveau de la fosse cérébrale antérieure on constate un abaissement surtout marqué au niveau de la ligne médiane, la fosse ethmoïdale et la partie antérieure du sphénoïde subissent un véritable mouvement de bascule. Elles sont dirigées de haut en bas et d'arrière en avant, au lieu de haut en bas et d'avant en arrière.

C'est cet ensemble de déformations : soulèvement de l'apophyse basilaire et de la partie postérieure du sphénoïde, abaissement de la fosse cérébrale antérieure et platybasie, que M. Léri a désigné sous le nom de convexobasie. La selle turcique est également lésée, elle est écrasée et perd toute sa profondeur, bien que gardant ses autres dimensions, ce qui la différencie de la selle turcique de l'acromégalie.

[Nous avons pu constater ce mouvement de bascule de la fosse cérébrale antérieure et la déformation de la selle turcique sur le crâne n° 19.593 de la galerie d'Antropologie du Museum d'Histoire Naturelle, où nous avons cherché s'il se trouvait des déformations craniennes se rapprochant de celles que nous avons chez la malade de l'observation I].

M. Léri, par des mensurations sur des crânes déformés, a établi que le volume de la boîte crânienne n'était ni augmenté, ni diminué. Le diamètre vertical du crâne étant diminué, les os étant ramollis, il se produit une dilatation compensatrice, qui se tra-

duit par une augmentation des diamètres antéro-postérieur et transverse. C'est cette déformation compensatrice qui expliquerait le manque de signes d'hypertension crânienne en général (cas de l'observation I).

L'augmentation de diamètre porte surtout sur le transverse, le massif osseux de la face gênant la déformation dans le sens antero-postérieur. Toutefois lorsque cette dernière se fait, il en résulte que le massif facial est entraîné, ce qui se traduit par un mouvement de bascule en arrière de ce massif, et donne le facies fuyant, en même temps que l'obliquité en haut et en arrière de la voûte palatine.

Au point de vue microscopique, la texture de l'os est complètement bouleversée, le tissu obéissant à ce double processus d'ostéite condensante et raréfiante. Les lésions histologiques ont surtout été bien étudiées par MM. Ménétrier et Gauckler.

Au niveau de la diaphyse des os longs, il y a disparition du tissu compact de la diaphyse qui est constituée uniquement par du tissu spongieux. Des travées osseuses, irrégulièrement intriquées entre elles, délimitent des alvéoles de dimensions inégales. Les travées sont constituées par des lamelles stratifiées dont la disposition n'est jamais concentrique comme dans les systèmes de Havers normaux.

Dans la substance osseuse, les cellules sont quatre ou cinq fois moins nombreuses que dans l'os normal, et sont disposées sans ordre. Le contenu des cavités médullaires est également anormal, elles sont occupées par un tissu conjonctif fibrillaire, pauvre en cel-

lules conjonctives et parcouru de rares et minces capillaires sanguins. Ces cavités s'ouvrent librement à la surface de l'os, et leur tissu se continue avec le tissu périostique qui envoie des prolongements dans leur intérieur. Enfin, fait important, il existe à la périphérie des logettes osseuses médullaires, tout contre les lamelles osseuses, une bordure presque ininterrompue de cellules volumineuses qui paraissent s'enfoncer dans la lamelle osseuse, qu'elles creusent. Ces cellules sont les auteurs de la raréfaction de l'os.

Les os courts et larges subissent des transformations analogues. En résumé, pour MM Ménétrier et Gauckler, l'examen histologique des os montre des altérations de texture et de structure qui consistent surtout en :

« 1° Un épaississement de la substance fondamentale écartant les cellules, les ostéoblastes, et augmentant les dimensions des lamelles osseuses par formation de stratifications successives. »

« 2° Parallèlement, en un travail de résorption de la substance osseuse, au niveau des cavités médullaires et des canaux vasculaires persistants, avec remplissage des cavités agrandies par un tissu de sclérose, d'où formation d'un tissu osseux hypertrophique, aérotaire et spongieux. »

« 3° Comme lésion associée, une endartérite diffuse de tous les os examinés. »

La composition chimique des os a donné lieu à de nombreuses recherches, mais tandis que MM. Robin,

Ménétrier et Gauckler, Hudelo et Heitz trouvent de la déminéralisation, MM. Gilles de la Tourette et Magdelaine, au contraire, constatent une diminution des matières organiques et une augmentation des matières minérales. Pour M. Robin, en outre, la différence fondamentale entre l'os syphilitique et l'os pagétique serait que ce dernier contient moins d'eau et plus de matières grasses.

A toutes ces lésions anatomiques et histologiques, il convient d'ajouter les lésions de l'os constatées à la radiographie.

Comme nous l'avons déjà dit, MM. Léopold Lévi et Londe, pour la première fois en 1897, appliquèrent les rayons X à l'étude de la texture des os de Paget. En 1909, MM. Léri et Legros reprirent la question, ils étudièrent avec les rayons X les diverses dystrophies osseuses, et arrivèrent à établir des distinctions nettes.

Pour eux, dans la maladie de Paget, en dehors d'une condensation ou d'une raréfaction parfois extrêmement accentuée de la couche compacte périphérique, il existe un aspect en écheveau, fin, emmêlé, ouateux, tout à fait spécial. Cet aspect est réalisé par une série de taches claires ou foncées et par une extrême abondance de travées très fines plus ou moins claires ou foncées, réticulées, anastomosées entre elles. Les lésions peuvent s'étendre jusqu'à la périphérie de l'os ou rester limitées à la partie centrale.

DIAGNOSTIC

Dans ces cas à forme céphalique qui la plupart du temps ne se signaleront à l'attention que par les déformations monstrueuses dont le crâne sera le siège, et où l'examen clinique ne permettra souvent de déceler aucune lésion typique des os, le diagnostic sera à faire avec toutes les déformations portant sur le crâne.

On pensera à :

1° *L'hydrocéphalie*, mais dans ce cas la déformation date de l'enfance, et il suffit d'interroger le malade pour éliminer ce diagnostic. De plus, dans l'hydrocéphalie, l'augmentation de volume de la tête est générale, le crâne est énorme, dilaté, mais fait important, il n'y a pas d'hyperostose, au contraire les os sont amincis. Ces déformations de la tête portent sur tous les diamètres qui sont augmentés. Avec ces lésions osseuses, coexistent souvent des troubles intellectuels très marqués et des altérations de la vue (étranglement de la papille, amblyopie, amaurose).

2° *L'acromégalie*, qui consiste en une hypertrophie des extrémités des membres et de la face, avec

déformation du rachis et du thorax. Tandis que dans le Paget ce sont les os du crâne qui sont le siège de l'hyperostose et produisent l'augmentation de la tête, dans l'acromégalie, ce sont ceux de la face sur lesquels se porte surtout l'augmentation de volume, d'où une différence dans l'aspect général des malades. Chez le pagétique, l'ensemble de la tête et du visage donne un aspect triangulaire à base supérieure ; chez l'acromégale, nous trouvons un aspect elliptique, le grand axe de l'ellipse étant vertical.

Dans l'acromégalie les os longs ne sont pas lésés, seuls ceux des extrémités le sont, et l'ensemble donne des extrémités élargies faisant suite à des membres qui paraissent grêles. Dans le Paget l'hyperostose porte en général sur les os longs, principalement sur la diaphyse, d'où déformation des membres. Dans la maladie de Paget il y a déformation rachidienne, tout comme dans l'acromégalie, mais alors que dans la première nous avons une diminution de la taille, dans l'acromégalie il y a augmentation. Dans l'acromégalie les lésions osseuses ont une invasion symétrique ; dans le Paget il n'en est rien, un os peut être touché, et être le seul touché, la maladie sautant d'un os à l'autre.

Il y a en plus macroglossie dans l'acromégalie. On a signalé que cette macroglossie pouvait s'accompagner d'hypertrophie de toutes les parties de l'isthme du gosier : voile du palais, amygdales, voûte palatine.

Comme dans la maladie de Paget, dès le début,

il peut se produire de la céphalée avant que les déformations existent, céphalée qui persiste pendant toute la durée de la maladie, s'exagérant de façon paroxystique et siégeant surtout à la région occipitale. Les déformations du crâne consistent en : agrandissement du diamètre antéro-postérieur, exagération de la saillie des mastoïdes, ainsi que de la protubérance occipitale avec accentuation du resaut post-lambdoïdien (Papillault.) Enfin, signe important, il y a hypertrophie de la glande hypophysaire que l'on peut constater à la radiographie et qui se traduit par une augmentation des dimensions de la selle turcique.

3° *Léontiasis ossea de Wirchow* qui se traduit par des tumeurs multiples de la face et du crâne qui donnent à l'extrémité céphalique un aspect du museau de lion ou mieux, comme a dit M. Pierre Marie, « l'aspect monstrueux d'une racine noueuse ». Mais cette affection se caractérise par son début, qui se fait sur l'apophyse montante du maxillaire supérieur, déterminant un élargissement des os de la face et de la base du crâne. La déformation lèse également le maxillaire inférieur.

4° *Ostéopathie syphilitique*. — Les hyperostoses de la syphilis de l'adulte diffèrent de l'hyperostose de la maladie de Paget. Au crâne, les hyperostoses occupent surtout la région frontale, où elles forment de petits soulèvements se présentant sous l'aspect de mamelons plus ou moins isolés ; elles ressemblent à des bosses traumatiques. Elles sont moins consi-

dérables que dans la maladie de Paget et ont moins de tendance à l'envahissement. Elles sont accompagnées de douleurs nocturnes augmentées à la palpation, violentes parfois au point d'arracher des cris au malade.

5° *L'hémicraniose* : nom sous lequel MM. Brissaud et Lereboullet en 1903 ont décrit une hyperostose localisée à une moitié de crâne, au niveau du territoire du trijumeau de côté lésé et plus particulièrement dans le territoire de la branche ophtalmique. Cette hyperostose peut atteindre également la moitié de la face. A cette hyperostose s'associe une tumeur d'origine dure-mérienne donnant les signes de tumeur intra-cranienne.

Le diagnostic clinique étant établi, il sera nécessaire de le confirmer par *le diagnostic radiologique*.

Dans la maladie de Paget, comme nous l'avons dit, le bord de l'os est flou, sans limite nette et le pourtour photographique de l'os n'est pas superposable au pourtour radiographique. A la radiographie on constate que les travées osseuses ont une désorientation complète ; elles sont fines, anastomosées entre elles, délimitant des alvéoles assez grandes, se traduisant par une série de taches claires, d'où aspect ouateux, nuageux de l'os. En plus de cet aspect ouateux, on voit que les os ont une épaisseur excessive.

Dans l'ostéite syphilitique au contraire, surtout dans l'ostéite syphilitique héréditaire tardive, on constate à la radio une hyperostose formée de

couches compactes concentriques, imbriquées en bulbe d'oignon. Les travées osseuses ont leur disposition régulière et normale.

En plus de l'aspect caractéristique ouaté de l'os, de son épaissement et de l'aspect flou, les déformations de la base que nous avons vues précédemment se traduiront sur la radiographie par les signes suivants donnés par M. Léri : plicature de l'écaille de l'occipital ou diminution de profondeur des fosses cérébelleuses, par la convexobasie ou par le nivellement général de base du crâne, par l'épaississement des voûtes orbitaires, par le mouvement de bascule en arrière de la face entraînant, comme nous l'avons vu, une obliquité de la voûte palatine en haut et en arrière et se traduisant encore par le rapprochement des ombres des apophyses ptérygoïdes et des apophyses mastoïdes.

C'est grâce aux signes radiographiques que MM. Delherm et Thoyer-Rozat ont pu rapporter à la Société de Radiologie, le 8 mars dernier, un cas de localisation cranienne de cette affection chez une malade. Ils ont constaté : une épaisseur excessive des parois du crâne avec un aspect ouaté, une modification de structure se traduisant par des taches claires alternant avec des taches sombres, aspect truffé, qui pour eux est caractéristique, et enfin des déformations de la base du crâne.

PATHOGÉNIE

Bien que les cas de maladie de Paget rapportés augmentent depuis que l'on recherche plus attentivement la maladie, sa pathogénie est toujours obscure et plusieurs hypothèses ont été tour à tour envisagées.

C'est ainsi que Vincent, dans sa thèse, l'attribuait à l'ostéomalacie. C'était une forme sénile de l'ostéomalacie dont la guérison était amenée par des hyperostoses secondaires. Cette théorie est aujourd'hui totalement abandonnée.

Lancereaux, Huchard, Binet faisaient de la maladie de Paget une ostéite rhumatismale chronique. Pour eux l'identité des deux maladies résultait : 1° de la coexistence avec les lésions d'ostéite déformante de lésions articulaires plus ou moins étendues ; 2° du développement de lésions osseuses chez les sujets atteints de rhumatisme chronique ; 3° de l'existence fréquente chez les malades atteints de Paget ou chez leurs ascendants d'affection du même genre que le rhumatisme chronique. Cette théorie a été réfutée par M. Thibierge en s'appuyant sur ce que, dans le Paget, les lésions articulaires n'étaient pas primi-

mitives, qu'elles étaient au voisinage des os lésés, et que ces lésions articulaires n'avaient pas une marche extensive et progressive. De plus, pour lui, l'existence d'affections du même genre que le rhumatisme chronique n'a aucune valeur, la migraine, la goutte, l'athérome étant fréquents.

MM. Cettinger et Agasse Lafont ont voulu voir dans le Paget une maladie due à une excitation exogène. Ils se sont appuyés sur ce fait que sur 31 cas, seize fois les malades avait été soumis à des émanations de vapeurs acides (blanchisseurs, mégis-siers.) Le cas qu'ils rapportaient concernait 3 malades dans la même famille : le père et les deux fils ayant exercé le même métier. Dans le cas de notre observation I, il s'agit également d'une blanchisseuse.

Par analogie avec l'acromégalie qui est sous la dépendance d'une lésion de l'hypophyse, on a cherché à faire de la maladie de Paget un processus dépendant de lésions des glandes vasculaires sanguines. MM. Dalché et Galup ont rapporté un cas de maladie de Paget avec insuffisance surrénale, testiculaire et thyroïdienne. Il semble que les troubles glandulaires observés sont le plus souvent sous la dépendance d'une lésion de sclérose de ces glandes, et aucun fait probant n'a permis de rattacher le Paget d'une lésion glandulaire.

Plusieurs observateurs ayant signalé des lésions des artères dans la maladie de Paget, lésions pouvant aller jusqu'à la calcification des artères péri-

phériques, comme dans le cas de M. Béclère (1901) et de MM. Hudelo et Heitz, on a cherché à expliquer les lésions osseuses observées par l'artériosclérose des artères nourricières des os. En faveur de cette théorie il y a la diffusion des lésions osseuses, s'expliquant par des lésions de sclérose localisées aux rameaux de terminaison des artères. Par contre, il convient d'attirer l'attention sur ce fait : le Paget peut se rencontrer chez les jeunes, l'artério-sclérose y est rare ; l'artériosclérose est une lésion fréquente et le Paget, une lésion rare.

Signalons également en passant l'hypothèse d'après laquelle la maladie de Paget serait due à un vice de la nutrition. C'est ainsi que Barthélemy a fait une étude « de la maladie du son chez le cheval (Big head des Américains) et l'ostéite déformante ». Il s'est demandé si la maladie de Paget ne serait pas due à un manque de sel de chaux « à la faveur duquel évoluerait un facteur morbigène encore inconnu, cause efficiente de la maladie ».

On a voulu également rattacher l'ostéite déformante à une lésion tropho-névrotique. De nombreux observateurs ont signalé des lésions, soit de la moelle, soit des nerfs périphériques. M. Gilles de la Tourette aurait trouvé, à l'autopsie, des lésions des cordons postérieurs de la moelle et des lésions de la moelle associées à des lésions des nerfs (nerfs augmentés de volume par névrite interstitielle). MM. Hudelo et Heitz, dans un cas publié, ont trouvé la moelle intacte, mais une névrite des nerfs périphériques.

Schriff et Vulpian ayant démontré expérimentalement que la section des nerfs d'un membre pouvait provoquer une ostéite raréfiante, puis une ostéite condensante à son niveau, de plus des troubles osseux trophiques étant constatés dans le tabes, on a cherché à expliquer les troubles d'hypertrophie osseuse par une trophonévrose d'origine médullaire ou périphérique. Certains ont voulu y voir une trophonévrose osseuse par névrite des filets nerveux qui pénètrent par le trou nourricier de l'os.

Mais la théorie qui a été la plus discutée, et celle qui a rassemblé le plus de partisans, est celle de l'ostéite déformante, affection parasymphilitique.

C'est en 1903 que Lannelongue, puis Fournier attirèrent l'attention sur l'identité de la maladie de Paget et de l'ostéite syphilitique. Depuis de nombreux auteurs ont essayé tour à tour de démontrer l'exactitude de cette hypothèse ou l'ont combattue. Pour admettre l'identité des deux maladies, Fournier s'était basé sur les faits suivants :

1° Même prédilection pour certains os, en particulier le tibia aux membres, le frontal et le pariétal au crâne ;

2° Même tendance de multiplicité des lésions ;

3° Fréquence du stade douloureux prémonitoire, préluant à l'invasion des déterminations osseuses ;

4° Même tendance au caractère hyperostosant massif ;

5. Même identité de déformations.

Pour lui, la recherche d'antécédents de syphilis

acquise ou héréditaire n'avait aucune valeur, « cette recherche étant vaine et pénible ». Depuis, l'apparition de la réaction de Wassermann a permis de déceler ces antécédents.

Cette recherche de la réaction de Wassermann faite systématiquement dans la maladie de Paget a été l'objet de communications. En 1910, M. Thibierge rapporte un cas d'ostéite déformante chez un individu ne présentant aucune trace de syphilis héréditaire ou acquise, et chez qui la réaction de Wassermann était négative. Pour lui, les cas à Wassermann négatif seraient plus importants que ceux à Wassermann positif, le Wassermann positif pouvant être une simple coïncidence. En 1913, MM. Souques et Valléry Radot rapportent que sur 14 cas de maladie de Paget, neuf fois la réaction de Wassermann a été négative et cinq fois positive. Pour ces auteurs, la présence d'une réaction positive prouve qu'il y a eu syphilis, mais ne prouve pas l'origine syphilitique de l'ostéite, pas plus que si elle est négative, elle permet de rejeter l'existence d'une syphilis ancienne.

D'autres auteurs, pour admettre l'identité des lésions de l'ostéite syphilitique et de la maladie de Paget, ont cru pouvoir s'appuyer sur ce fait que le traitement antisiphilitique avait toujours donné des résultats dans la maladie de Paget, soit une sédation notable des douleurs, soit une guérison complète (Jacquet), soit même une disparition des exostoses (cas de Labadie-Lagrave.)

Contre cette hypothèse de l'ostéite déformante, affection parasymphilitique, on a fait valoir divers arguments. C'est ainsi que pour MM. Klippel et P. Weil, les douleurs de la maladie de Paget n'auraient pas les caractères de celles de la syphilis osseuse qui sont vives, spontanées, à maximum vespéral ou nocturne, réveillées par la palpation ; or, la maladie de Paget peut arriver à un stade très avancé, sans douleur, et il est rare que dans la syphilis osseuse les douleurs manquent au niveau des os malades. Pour eux, la sédation des douleurs par un traitement mercuriel n'est pas une preuve de l'origine syphilitique, un médicament pouvant agir sans être spécifique de l'affection contre laquelle il est employé.

De plus, comme nous l'avons déjà vu, l'examen chimique des os montrerait que l'os, dans la maladie de Paget, contient moins d'eau et plus de matières grasses que l'os syphilitique.

En se basant sur l'anatomie pathologique des deux maladies, Guyot, dans sa thèse (Lyon, 1916) a nié l'analogie des déformations pagétiques et syphilitiques. Pour lui dans le Paget il y aurait un remaniement profond de cause inconnue, aboutissant à une déformation de l'os par apposition de couches nouvelles qui ne font qu'augmenter la solidité de la diaphyse.

Dans la syphilis, on aurait une lésion gommeuse centrale constante, quelle que soit la période de la lésion destructive, diminuant la solidité du squelette et l'exposant aux fractures spontanées, ou sous

l'influence d'un traumatisme léger. Ce serait pour réagir contre la destruction que se formeraient les couches d'ossification nouvelle. Ce serait également ces différences anatomo-pathologiques qui feraient que les fractures spontanées sont rares dans le Paget et fréquentes dans la syphilis des os.

Enfin, un argument important a été celui apporté par M. Léri, qui a montré, ainsi que nous l'avons déjà dit au diagnostic, les résultats tout différents donnés par la radiographie dans les deux cas.

A la suite d'un cas rapporté en 1920 par MM. de Massary et Léchelle, où il n'y avait aucun antécédent syphilitique et où le Wassermann était négatif, M. Léri s'est demandé si l'on ne devait pas plutôt parler d'un syndrome de Paget que d'une véritable maladie, la lésion initiale étant une lésion vasculaire faisant la liaison entre les cas les plus dissemblables. Cette lésion vasculaire primitive pourrait être sous la dépendance, soit de la syphilis, qui ne serait plus une cause directe, mais indirecte, soit sous la dépendance d'un traumatisme (MM. Léri et Legros), soit sous la dépendance d'intoxication exogène (MM. Cœttinger et Agasse Lafont).

Il est difficile de rattacher le cas de notre malade faisant l'objet de l'observation I à une de ces théories pathogéniques.

Il n'y a en effet rien en faveur de la syphilis : pas d'antécédents personnels, réaction de Wassermann négative dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien. Tout au plus pourrait-on invoquer en sa

faveur l'ictus que la malade a présenté le 10 juin, mais en présence des troubles cardiaques enregistrés, n'est-il pas également permis de penser à un très petit embolus cérébral qui a disparu sans laisser de traces par la suite. Quant à la théorie de l'ostéite déformante liée à l'artériosclérose, cela nous paraît également difficile à soutenir, la malade n'étant pas hypertendue (tension 14.8) et ne présentant aucun signe d'artériosclérose, malgré ses artères temporales saillantes qui sont dépressibles.

Nous nous contenterons d'attirer l'attention sur ce fait, que chez notre malade, le traitement antisiphilitique a légèrement influencé les douleurs qui ont diminué.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Cette observation se rapporte à une malade que nous avons pu suivre, pendant notre année d'externat, dans le service de M. le Dr Bruhl.)

Mlle D. ., 60 ans, blanchisseuse, entre à l'hôpital le 15 février pour des déformations osseuses portant presque exclusivement sur le crâne qui a des dimensions considérables, et pour de violentes douleurs de tête. Le début, d'après la malade, remonterait à 3 ans.

Aux mois de janvier et février 1918, la malade a ressenti une sensation de fatigue générale, de dépression ; elle a eu pendant cette même période des douleurs dans la tête, douleurs nocturnes et diurnes. Au bout de quelques jours, elle s'est aperçue que sa tête avait augmenté de volume, mais elle ne s'y est pas arrêtée et a continué son travail.

Brusquement le 10 juin, le matin, en faisant son ménage, elle tombe sans connaissance dans sa chambre, où elle est trouvée, et elle est transportée à Lariboisière. Avant son arrivée à l'hôpital, elle reprend connaissance, elle constate alors que son bras et sa jambe gauches ne peuvent plus se mouvoir, soulevés et abandonnés à eux-mêmes, ils retombent sur le plan du lit. Dès son arrivée à l'hôpital, on lui fait,

dit-elle, « une piqûre au bas des reins », une ponction lombaire probablement, et une autre au niveau de l'épaule (?) Dans l'après-midi, son bras et sa jambe recouvrent leurs mouvements.



Fig. 1

Photographie de la malade à l'âge de 40 ans.

Elle reste vingt-quatre jours à l'hôpital, rentre chez elle où elle ne se livre à aucun travail pendant un mois. Au bout de ce temps elle reprend son travail, malgré la persistance des douleurs de tête.

Si nous interrogeons la malade au point de vue de ses antécédents héréditaires, nous n'y trouvons rien d'intéressant :

Son père est mort en 1871, et la malade ne peut donner aucun renseignement ; sa mère est morte à 66 ans de lésions cardiaques après avoir eu sept enfants vivants et fait deux fausses couches.

Des six frères ou sœurs de la malade, un est mort à 34 ans d'accident de travail (chute) ; une sœur d'albuminurie à la suite de grossesse ; un seul est encore vivant ; les trois autres seraient morts entre un an et deux ans.

Dans ses antécédents personnels, rien à signaler, si ce n'est, à l'âge de 16 ans, une fluxion de poitrine du côté droit, pour laquelle la malade serait restée au lit pendant quinze jours. Elle a été réglée depuis l'âge de 15 ans jusqu'à 45 ans très régulièrement, elle ne s'est pas mariée, et n'a eu ni enfant, ni fausse couche.

Interrogée sur ses douleurs de tête, la malade nous dit qu'elles sont nocturnes et diurnes, mais que leur intensité est moindre depuis quinze mois, et qu'elle a remarqué que ces douleurs, qui survenaient par crises, précédaient de peu (24 ou 48 heures) une nouvelle augmentation de volume ou une déformation osseuse de la tête, et siègent en général au niveau de l'os où se produira la déformation.

A l'examen, on constate que la boîte crânienne en entier est augmentée de volume et présente de véritables bosses. Le front est augmenté de hauteur, un peu bombé, rappelant le front olympien. A sa surface, la peau est tendue, lisse, difficile à plisser, elle donne l'impression d'être amincie. On voit nettement dessinés : un réseau veineux très développé, les artères temporales saillantes, sinueuses, mais dépressibles. Le massif des os malaires est également augmenté de volume, augmentation portant sur toutes ses dimensions. Les arcades

zygomatiques sont plus longues, plus épaisses. Si l'on fait ouvrir la bouche à la malade, on voit une voûte palatine aplatie, au lieu de l'ogive normale. L'hypertrophie des molaires fait que le nez est rentré et ressemble au nez en



Fig. 2.

lorgnette des spécifiques. En appuyant sur son extrémité, il semble qu'il va pénétrer en entier dans l'orifice antérieur osseux des fosses nasales, qui est agrandi dans toutes ses dimensions sans être déformé.

Les déformations de la boîte crânienne portent à droite, au niveau de la fosse temporale, qui au lieu de la dépression normale fait une saillie externe marquée mais régulière et au niveau de la racine longitudinale de l'arcade zygomatique

La saillie est telle que le pavillon de l'oreille est déjeté en en bas et en avant comme plié sur lui-même.

A gauche, la déformation porte surtout sur la région temporo-occipitale, l'oreille gauche est également repoussée en



Fig. 3

avant, en bas et en dehors par une saillie marquée au-dessus du conduit auditif externe.

L'inspection et la palpation des pariétaux les montrent également augmentés de volume dans toutes leurs dimensions, avec des déformations accentuées siégeant au voisinage de la jonction des scissures pariéto-occipitale et pariéto-temporale.

Au niveau de la région occipitale, la palpation montre une saillie très marquée de la ligne courbe occipitale supérieure et de la protubérance occipitale externe. Contrastant avec cette hypertrophie de la boîte crânienne, le maxillaire inférieur a conservé ses dimensions primitives et normales, les dents subsistent en assez grand nombre. L'ensemble de la tête peut être schématisé par un triangle dont la base supérieure correspondrait à la voûte, et le sommet inférieur au menton.

Le périmètre céphalique mesuré le 18 février nous donne 69 centimètres.

L'examen des autres parties du squelette nous montre des clavicules normales sans hyperplasie, les os longs du membre supérieur sont droits, non épaissis à la palpation.

Le sternum fait saillie un peu en avant, le thorax qui a été le siège de déformations présente l'aspect carré (M. Thibierge). Il aurait diminué de hauteur et augmenté de largeur, modifications dont la malade se serait rendu compte par ses vêtements qui seraient devenus trop longs, mais trop étroits. Le périmètre thoracique est de 84 centimètres.

Les côtes inclinées un peu plus que normalement sont séparées de l'épine iliaque antéro-supérieure par une distance de 11 centimètres. Le bassin paraît un peu élargi, et les épines iliaques à la palpation semblent augmentées d'épaisseur.

La malade étant debout, il semble que son cou soit rentré dans les épaules ; on voit un sillon transversal au niveau de l'abdomen, et l'ensemble donne bien l'impression du thorax qui se serait enfoncé dans le bassin. La malade déclare qu'elle se rend parfaitement compte que sa taille a diminué depuis le début de sa maladie. Elle était, dit-elle, de même

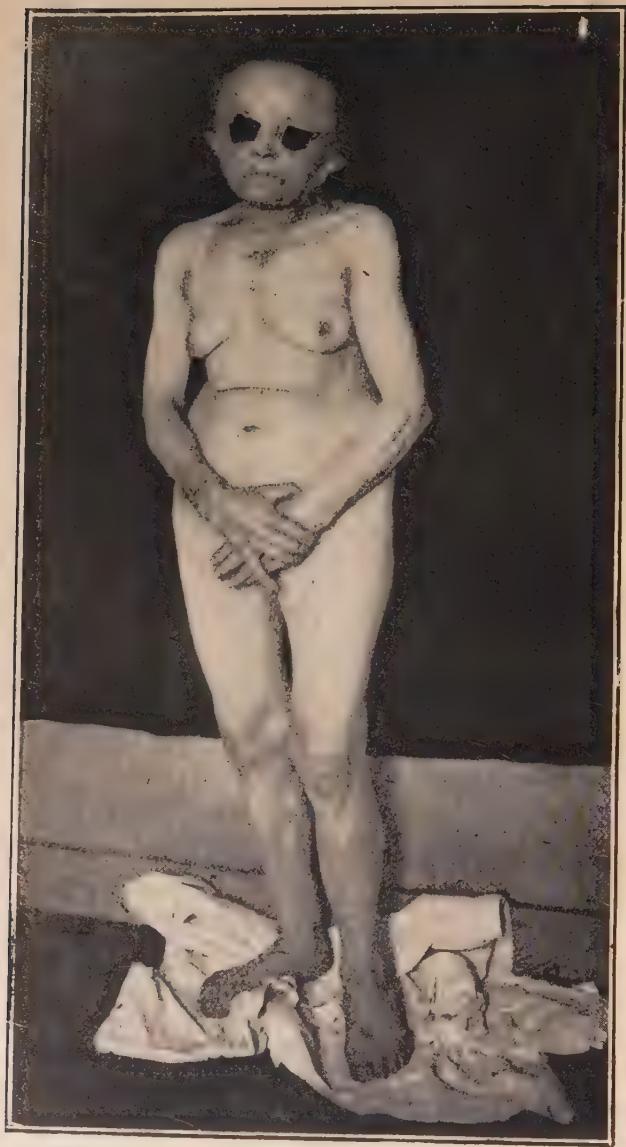


Fig. 4

taille que son frère qui a 1 m. 60. La mensuration nous donne pour elle 1 m. 46, d'où diminution de 14 centimètres.

Vue de dos on constate une cypho-scoliose prononcée. Les membres inférieurs ne présentent cliniquement aucune déformation caractéristique. Peut-être, au genou, le plateau interne du tibia serait-il le siège d'une très légère hypertrophie. La mobilisation de l'articulation ne provoque que quelques craquements d'arthrite sèche, qui ne gênent aucunement la malade.

La palpation de la diaphyse fémorale ne permet de déceler aucun épaissement, de même au tibia et au péroné qui sont rectilignes. Au niveau du pied, la tête de l'astragale est un peu saillante, mais aucune lésion, pas de pied plat.

La malade se plaint en plus de ses douleurs de tête, d'anosmie, de surdité et de troubles de la vue, mais il y a persistance du goût.

L'examen du système nerveux ne met en évidence aucun trouble moteur ou sensitif. Tous les réflexes sont normaux : achilléen, patellaire, olécranien, radial, pas de signe de Babinski. L'intelligence de la malade est intacte, et elle répond parfaitement à toutes les questions qui lui sont posées.

Quelques jours après l'arrivée dans le service, on fait une ponction lombaire qui donne issue à un liquide clair, sans hypertension, et dont l'examen cytologique ne montre pas de lymphocytose pathologique.

L'examen des poumons montre quelques râles disséminés de bronchite.

L'examen du cœur fait voir une pointe battant au-dessous du cinquième espace intercostal ; à l'auscultation, on entend au foyer mitral un souffle présystolique avec un roulement diastolique intermittent, et on constate également une

arythmie légère. Chaque fois que l'on pratique l'auscultation cardiaque, la malade est prise de dyspnée et de quintes de toux, qu'elle soit en décubitus dorsal ou en position verticale.

Les artères sont légèrement sinueuses, la tension prise au Pachon donne 14-8 aux deux bras.

Bien que la malade ne présente aucun signe de spécificité ni aucun antécédent spécifique, on fait une réaction de Wassermann dans le liquide céphalo-rachidien et dans le sang. La réaction est négative des deux côtés.

L'examen clinique ne permettant pas de mettre en évidence de déformation des os longs, on passe la malade aux rayons X ; on ne constate aucune déformation. La cyphoscoliose est prononcée. Les poumons sont normaux. Le cœur est allongé transversalement, couché sur le diaphragme, avec dilatation de l'oreillette gauche, donnant l'aspect que l'on trouve ordinairement dans les lésions mitrales.

La malade se plaignant toujours de surdité, elle est conduite le 2 mars au service d'oto-rhino-laryngologie de Saint-Louis où l'examen pratiqué par M. le Dr Halphen donne :

Surdité d'origine complète à droite (probablement par étranglement du nerf auditif (acoustique et vestibulaire) dans le conduit auditif interne). En effet : 1° surdité complète après assourdissement de l'oreille gauche, la perception crânienne de quelques secondes est certainement une perception transcrânienne sans audition de l'oreille gauche ; 2° aucun réflexe vertigineux après trois minutes d'irrigation d'eau froide (Barany).

Quant à l'oreille gauche, le vestibulaire paraît intact (vertige et nystagmus après quarante secondes d'irrigation), mais la perception des diapasons est diminuée de moitié, tant par

l'air que par l'os (Schwabach) et les sons aigus *ut*, : 4096. vibrations ne sont pas perçus.

M. le D^r Halphen conclut à :

Paralysie de l'acoustique complète à droite, hypoacousie gauche, d'origine centrale également.

Nous revoyons la malade le 7 mars, il nous semble que sa tête a augmenté de volume, une mensuration de son périmètre céphalique nous donne : 71 cm. 5. La semaine précédente, la malade a eu de violentes crises de douleurs céphaliques.

Le 9 mars, la malade est conduite au service d'ophtalmologie de Lariboisière, l'examen est pratiqué par M. le D^r Bollack et donne les renseignements suivants :

Ecartement transversal des globes (écartement pupillaire) : 75 millimètres. Pas d'exophtalmie manifeste. Pas de strabisme ni de limitation des mouvements. Légère diplopie homonyme intermittente dans le regard latéral droit. Légère inégalité pupillaire droite. Réflexes photo-moteurs normaux. Réflexes de convergence normaux.

Examen du fond d'œil : O. D. et O. G. : lésions de choroïdite péripapillaire et de la région papillo-maculaire surtout accentuées pour l'œil gauche. Papille gauche un peu atrophiée. Champ visuel périphérique normal. Scotome central de l'O. G. par lésion de choroïdite maculaire.

V. O. D. : 5/10 sans correction.

V. O. G. : 5/10 avec — 4 (myopie).

En résumé, ce qui frappe chez la malade, ce sont les déformations de la tête, qui présente un aspect monstrueux, jointes à une diminution de la taille par cypho-scoliose et accompagnées de troubles oculaires et auriculaires. En présence de ces divers signes on pense à une maladie de Paget,

et malgré le Wassermann négatif on essaye un traitement antispécifique.

M. le Dr Bruhl ayant eu l'obligeance de nous permettre de suivre la malade, nous la revoyons le 29 avril.

Malgré le traitement antispécifique établi et qui a consisté en 12 injections sous-cutanées de novarsénobenzol du 13 mars au 26, en trois piqûres intraveineuses de neo (0 gr. 30 le 4, 0 gr. 45 le 11 et le 18 avril) avec six piqûres de cyanure de mercure intercalées entre ces dernières, les douleurs de tête persistent, mais dit la malade, elles sont moins fréquentes et moins violentes. On peut les réveiller passagèrement en percutant fortement la boîte crânienne, et il lui semble que le choc se propage jusqu'à la base.

A l'examen nous constatons que la boîte crânienne a été le siège de nouvelles déformations, l'oreille gauche est plus déjetée en avant et en dehors que la droite. A droite on constate une saillie volumineuse rétro-auriculaire correspondant à la mastoïde dont on ne perçoit plus la pointe. Cette saillie est légèrement mamelonnée. A gauche, la région temporo-occipitale a également augmenté, la mastoïde n'est plus perceptible, mais la saillie est régulière. Au niveau de l'occipital l'insertion du trapèze semble plus saillante à gauche.

La palpation de la voûte du crâne montre la formation de deux dépressions à grand axe antéro-postérieur, situées de part et d'autre de la ligne médiane, répondant à la partie moyenne des pariétaux et donnant l'impression que la partie toute supérieure de la voûte est refoulée vers le haut.

En présence de ces déformations, nous pratiquons des mensurations :

Périmètre céphalique.....	720	mm.
Diamètre fronto-occipital.....	250	—
Diamètre bi-pariétal.....	210	—
Hauteur du frontal (de la racine du nez à la naissance du cuir chevelu).	100	—
Hauteur de la face.....	210	—
Hauteur du menton.....	25	—

Le maxillaire inférieur est toujours indemne de déformation et l'amplitude de ses mouvements n'est pas diminuée, mais la malade fait remarquer que depuis quelques jours après son entrée à l'hôpital, il lui est impossible de mettre en contact ses deux arcades dentaires. L'arcade dentaire inférieure est en retrait par rapport à l'arcade dentaire supérieure et si l'on essaye de les ramener en face l'une de l'autre, la malade dit ressentir une douleur au niveau de ses condyles temporaux.

Les troubles oculaires n'ont pas augmenté, mais la surdité aurait progressé, l'anosmie existe toujours, le goût est conservé.

La feuille de température, nous montre que la malade a oscillé pendant trois jours (20, 21, 22 avril) entre 39 et 39°5, élévation qui a coïncidé avec des râles de congestion pulmonaire, dont on trouve encore les traces à l'auscultation, et avec une angine banale.

Un examen radiographique du crâne a été pratiqué. Les clichés n'ont permis de mettre en évidence que l'hyperostose des parois crâniennes (sans délimitation nette des os, dont les contours sont flous, et on constate l'aspect ouaté caractéristique décrit par M. Léri). L'épaississement des os est tel

qu'il est impossible de distinguer les déformations osseuses de la base que l'on trouve en pareil cas.

La malade quitte le service le 5 mai, sans que l'on ait pu pratiquer à nouveau la réaction de Wassermann.

OBSERVATION II

(D'après Catola, *Nouvelle Iconographie
de la Salpêtrière*, 1910.)

Femme de 78 ans, entre à l'asile d'aliénés, le 21 avril 1909 avec le diagnostic de démence sénile.

Antécédents héréditaires. — Rien de particulier. Père mort à 55 ans d'une pneumonie, mère à 58 ans de choléra. Ses aïeux sont tous morts vieux. Une sœur morte à 79 ans d'érysipèle, une de tuberculose à 34 ans, un frère, d'une hémorragie cérébrale à 65 ans. Personne, soit chez les ascendants, soit chez les collatéraux, n'a présenté de maladie ou de déformation osseuse.

Antécédents personnels. — La malade n'a jamais fait de maladies importantes. Il y a 20 ans, glaucome bilatéral, opéré des deux côtés, et une hernie qui s'est reproduite après l'opération radicale. Elle n'a jamais souffert de rhumatisme, ni d'affection pulmonaire. Ses parents racontent qu'il y a une quinzaine d'années, on commença à s'apercevoir que la tête et la mâchoire inférieure de la malade grossissaient lentement et progressivement. Ils affirment que depuis le début de la déformation cranienne, la malade s'est toujours plainte de maux de tête plus ou moins violents. Il résulte des infor-

mations fournies que la malade a toujours été un peu faible d'esprit.

Etat actuel. — La malade a le dos rond, légèrement voûté au niveau de la région cervico-dorsale et marche à petits pas. Dès qu'on l'aperçoit, on est immédiatement frappé par la grandeur de sa tête, la largeur et la difformité de son maxillaire inférieur.

La tête un peu enfoncée entre les épaules se trouve habituellement penchée en avant ; les mouvements de rotation et d'extension sont nettement limités, la malade n'arrive pas à écarter de plus de 10 centimètres le menton du sternum.

Les cheveux sont rares et grisonnants, et manquent complètement sur une zone assez large au vertex. La branche pariétale et la branche frontale de la temporale superficielle sont très saillantes, tortueuses, dures des deux côtés : on peut suivre la branche frontale jusqu'à l'articulation temporo-maxillaire.

La boîte crânienne est très grosse, remarquablement bombée au niveau des os pariétaux, proéminente au niveau du front, où elle surplombe les os de la face. Le visage affecte une forme à peu près rectangulaire, mais si l'on considère la tête et la figure dans leur ensemble et que l'on vise une ligne imaginaire passant par le sommet des bosses pariétales, on obtient un contour grossièrement triangulaire.

Les arcades sourcilières ne sont pas saillantes, mais elles affectent une forme curieuse : on pourrait dire qu'elles sont en « sesto acuto », tellement l'arcade osseuse est élevée et de forme angulaire dans sa partie moyenne. Les fosses temporales ne sont ni creuses, ni aplaties, mais apparaissent légèrement bombées, surtout à droite. La déformation principale frappe les os pariétaux qui proéminent considérablement.

La bosse pariétale droite est beaucoup plus en relief que sa congénère du côté opposé, et détermine une asymétrie crânienne très nette. Au niveau de la soudure pariéto-occipitale droite, on aperçoit à la palpation une saillie osseuse très prononcée, constituée par une apparente surélévation du pariétal sur l'occipital. Par ailleurs la surface des os pariétaux est assez lisse. L'os frontal est haut, quelque peu carré, proéminent, mais garde une surface très régulière.

L'apophyse mastoïde est beaucoup plus grosse à droite qu'à gauche. Les soudures du crâne, sauf la soudure pariéto-occipitale droite, dont nous avons déjà parlé, ne présentent aucune proéminence manifeste.

Face. — Ainsi que nous l'avons déjà dit plus haut, lorsqu'on voit la malade, on reste aussitôt frappé de la remarquable augmentation de volume de son maxillaire inférieur qui lui donne un aspect très grotesque ; il est gros, dur, bosselé. Des deux côtés de son corps existent deux grosses bosselures symétriques, qui élargissent considérablement le menton de la femme, en conférant à sa figure la forme rectangulaire déjà mentionnée.

L'épaisseur du corps du maxillaire mesure environ 3 cm. 1/2 latéralement, 3 centimètres au niveau de la symphyse. Le bord alvéolaire dépasse en avant (prognathisme inférieur) presque de 1 centimètre le bord alvéolaire du maxillaire supérieur, et les dents qui sont d'ailleurs très bien conservées, se trouvent uniformément renversées en arrière. Le tubercule antérieur du menton et les apophyses géniennes se montrent à la palpation très saillantes et par ci par là sur toute la surface antérieure du corps du maxillaire, on rencontre de très nettes irrégularités. Les branches du maxillaire inférieur sont beaucoup moins touchées par les

altérations osseuses que le corps. C'est seulement à l'aide d'examens répétés qu'on arrive à déceler qu'elles ne sont pas complètement indemnes de toute lésion et qu'elles doivent aussi être considérées comme légèrement et uniformément hypertrophiées.

Le mouvement d'abaissement de la mâchoire inférieure se montre quelque peu limité : le plus grand écartement des arcades dentaires n'arrive pas à 3 centimètres. Rien d'autre appréciable à l'examen des articulations temporo-maxillaires.

Les os malaires et les maxillaires supérieures ne présentent aucune modification de leurs caractères anatomiques normaux. La voûte du palais est profonde et très manifestement ogivale.

Le pavillon de l'oreille est mince, de forme et de consistance normales.

Mesures du crâne et de la face :

Circonférence.....	630 mm.
Diamètre antéro-postérieur.....	202 —
— bi-pariétal	171 —
Hauteur du front	77 —
— de la face.....	143 —
— du menton.....	54 —

Organes des sens. — Les paupières sont habituellement un peu tombantes, surtout à droite, où la moitié supérieure de la cornée reste presque toujours couverte, et donnent à la malade un air ensommeillé, elles ne sont ni parésiées, ni myasthéniques.

Certain affaiblissement de la vue, à la suite d'un glaucome il y a vingt ans. Les différents mouvements des globes oculaires s'accomplissent normalement. La malade est assez

sourde, elle n'arrive pas à percevoir le tic-tac très fort d'une montre rapprochée le plus possible de ses oreilles.

Rien de particulier à l'égard du goût et de l'odorat, la langue est régulière, symétrique, et garde tous ses mouvements normaux.

Depuis quatorze ou quinze ans la malade souffre d'une céphalée tantôt légère, tantôt violente qui se localise habituellement aux deux côtés de la tête et au front ; elle est plus intense pendant la journée que pendant la nuit. Aucune douleur sauf une gêne indéfinissable au niveau du maxillaire inférieur, où par contre la pression digitale réveille une sensation très modeste.

Clavicules, omoplates, côtes, rien de particulier, aucune trace de rachitisme.

Sternum : la partie supérieure de cet os est un peu proéminente et le thorax se présente légèrement aplati, dans le sens transversal, au niveau des régions sous-axillaires. Le rachis un peu courbé au niveau des régions cervicales inférieure et dorsale supérieure ne présente ni une vraie cyphose, ni lordose. Les apophyses épineuses n'apparaissent nullement hyperostosées. Les différents mouvements du rachis sont quelque peu limités, sans dépasser les bornes de ce que l'on voit d'ordinaire chez les individus aussi vieux que notre femme.

Circonférence du thorax : 80 centimètres.

Membres supérieurs : l'humérus, le cubitus, le radius ne présentent aucune déformation, soit de leur diaphyse, soit au niveau des extrémités épiphysaires. Leur surface est normale. Les différents mouvements des articulations sont bien conservés, et ils se font sans douleurs et sans craquements.

Aucun signe de rachitisme. La main est petite, les os du

carpe, du métacarpe, des phalanges sont normaux, pas de nodosités d'Heberden.

Aux membres inférieurs tous les os conservent leur morphologie et leurs rapports réciproques normaux. La malade étant debout, on constate non seulement que les membres inférieurs ne sont pas arqués, mais si on fait mettre les malléoles internes en contact, les genoux viennent presque à se toucher. Aucun signe de rhumatisme aux pieds.

Les artères périphériques des membres supérieurs et inférieurs, n'apparaissent pas nettement artérioscléreuses. Pas de veines variqueuses.

Système nerveux : aucun trouble objectif de sensibilité, les nerfs superficiels n'apparaissent pas augmentés de volume et ne sont pas douloureux à la pression.

La force musculaire est un peu diminuée aux membres inférieurs, il s'agit de faiblesse et non de parésie. La malade marche à petits pas, pareille à une lacunaire, mais n'a jamais eu d'ictus.

Réflexes rotuliens vifs mais égaux des deux côtés. Pas de Babinski. Sphincters normaux.

Etat mental : mémoire et intelligence très affaiblies, désorientation pour le temps et pour le lieu. Affectivité émoussée.

Viscères : léger emphysème pulmonaire, aucun signe de bronchite, bruits du cœur normaux, sauf le systolique qui est très voilé.

Foie, rate. Rien à mentionner.

Reins : examen des urines ne donne rien.

C'est là le seul cas de localisation céphalique que nous ayons trouvé rapporté tout au long dans la littérature médicale, et encore pouvons-nous nous demander,

si c'est bien un cas typique de maladie de Paget à forme céphalique, car il y a des déformations du maxillaire inférieur, et nous avons vu que ces dernières étaient extrêmement rares. Enfin, il n'y a surtout pas d'examen radiographique, ce qui est important, comme nous l'avons vu pour poser et confirmer le diagnostic.

OBSERVATION III

En juillet 1912, nous trouvons une communication de MM. Pierre Marie, Léri et Châtelain, cette communication comprend deux observations dont la première seule nous intéresse.

Elle se rapporte à une malade chez qui les seuls signes de la maladie étaient un crâne énorme et une hypertrophie d'un fémur. Le diagnostic posé fut confirmé à l'autopsie où l'on trouva un voûte céphalique épaissie et présentant les lésions typiques de Paget. Du côté de la base du crâne on signale une déformation consistant en une saillie de la masse sphéno-basilaire à l'intérieur de la boîte crânienne, en un écrasement de la selle turcique diminuée de profondeur, et en un aplatissement du trou occipital dans le sens antéro-postérieur.

OBSERVATION IV

En 1913, M. Léri rapporte à la Société médicale des Hôpitaux un nouveau cas de Paget à localisation

céphalique presque pure dont nous n'avons trouvé qu'un résumé.

C'est une femme âgée dont la tête était énorme, ne présentant aucune déformation osseuse des os longs, aux membres inférieurs ou aux membres supérieurs, mais chez qui coexistaient des déformations des mains. Ces déformations portaient sur les premières phalanges de l'index et du médius qui étaient allongées, cet allongement contrastant avec les deuxièmes qui paraissent raccourcies.

Un examen radioscopique pratiqué ne donne pas l'aspect ouateux caractéristique. M. Léri hésite sur le diagnostic de maladie de Paget qui est confirmé à l'autopsie où l'on trouve une voûte du crâne épaissie, avec une lésion du fémur qui est incurvé et épaissi dans sa partie supérieure.

L'examen systématique des autres os montre des lésions au niveau du tibia, du fémur, du radius, du cubitus, où l'on trouve, dit M. Léri, « l'aspect en meringue ».

D'après ces diverses observations nous constatons que les troubles osseux céphaliques peuvent être primitifs et prendre un développement suffisant pour justifier l'établissement d'une forme céphalique de la maladie de Paget, rentrant parmi les formes anormales. La localisation céphalique peut être pure ou coexister avec d'autres lésions minimales de Paget : épaississement des crêtes iliaques et cyphose comme dans l'observation I ; lésions des phalanges (obs. IV) ou du fémur (obs. III).

Ces localisations céphaliques peuvent se traduire, soit par une hyperostose généralisée des os du

crâne, sans déformation comme dans le cas de M. Léri (obs. IV), soit par une hyperostose portant sur un certain nombre d'os ou sur tous les os du crâne, et déformation de ces os (obs. I et II) donnant un aspect monstrueux.

La déformation portant sur la base du crâne peut entraîner, comme nous l'avons vu, du rétrécissement des trous de la base, et se traduire par des symptômes divers, variant suivant les nerfs lésés comme dans le cas de l'observation I (troubles auriculaires).

CONCLUSIONS

1. De même que jusqu'ici on avait signalé des formes atypiques de maladie de Paget à localisation unilatérale, à localisation sur un os, ou à localisation sur les petits os des extrémités, il y a des cas à localisation céphalique primitive.

2° Ces formes céphaliques peuvent se traduire : soit par une hyperostose généralisée à tous les os du crâne qui s'hypertrophie sans se déformer, soit par une hyperostose portant sur un certain nombre d'os, et s'accompagnant de déformation au niveau de ces os, donnant alors à la tête un aspect difforme et monstrueux.

Dans ces formes céphaliques, il peut exister des troubles nerveux : oculaires, auriculaires, circulatoires, respiratoires et troubles trophiques, traduisant l'irritation des troncs nerveux au niveau des trous rétrécis.

3° Dans les cas de forme céphalique, le diagnostic sera à faire avec les diverses déformations osseuses portant sur le crâne : hydrocéphalie, acromégalie, leontiasis ossea, ostéopathie syphilitique crânienne et hémicraniose.

4° Le diagnostic clinique posé, il sera contrôlé par le diagnostic radiologique ; l'examen radiographique portant non seulement sur les lésions osseuses du crâne, mais sur tous les os, y compris ceux des extrémités, ces dernières lésions pouvant ne pas être décelables cliniquement et pouvant coexister avec une localisation céphalique.

5° Le diagnostic radiologique reposera sur la constatation de l'aspect ouaté, de l'épaississement des os, et quand cet épaississement ne gênera pas, sur les déformations de la base du crâne.

Vu : le Doyen
ROGER

Vu : le Président de la thèse,
P. MÉNÉTRIER

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris,
P. APPELL

BIBLIOGRAPHIE

- Apert et Bornait Leguéule.* — Société médicale des Hôpitaux, mars 1907.
- Barthélemy.* — Thèse de Lyon, 1901.
- Béclère.* — Bulletin de la Société médicale des Hôpitaux, juillet 1901.
- Bernard.* — Thèse de Lille, 1909.
- Bridou.* — Thèse de Lille, 1904.
- Cadet.* — Thèse de Paris, 1901.
- Catola.* — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1910.
- Chastel.* — Thèse de Paris, 1910.
- Chartier et Descomps.* — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1907.
- Coppez.* — Archives d'ophtalmologie, juillet 1912.
- Du Castel et Semper.* — Bulletin Société de Dermatologie, 1904.
- Dalché et Galup.* — Bulletin Société médicale des Hôpitaux, 1909.
- Delherm et Thoyer-Rozat.* — Société de Radiologie, mars 1921.
- Dufour et Bertin-Mouret.* — Bulletin Société médicale des Hôpitaux, janvier 1913.
- Fréhou.* — Thèse de Paris, 1903.
- Gaillard.* — Bulletin Société médicale des Hôpitaux, 1901.
- Gaucher et Rostaine.* — Bulletin Société de Dermatologie, 1904.
- Gilles de la Tourette.* — Iconographie de la Salpêtrière, 1895.

Gilles de la Tourette. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1896.

Guyot. — Thèse de Lyon, 1916.

Hillerau. — Thèse de Paris, 1901.

Hudelo et Heitz. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1901.

Khoury. — Bulletin Société médicale des Hôpitaux, 1913.

Klippel et Weil. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1909.

Jacquet. — Bulletin Société médicale des Hôpitaux, 1905.

Lannelongue. — Bulletin médical, février 1903.

— Bulletin Académie de médecine, mars 1903.

Léri et Legros. — Revue neurologique, 1908.

— Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1909 et 1912.

Léri. — Bulletin Société médicale des Hôpitaux, janvier 1913.

— Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1913.

Léry et Londe. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1897.

Lugnier. — Thèse Paris, 1913

Massary (de) et Vallery Radot. — Société anatomique de Paris, février 1912.

Massary (de) et Léchelle. — Bulletin Société médicale des Hôpitaux, mars 1920.

Ménétrier et Gaukler. — Bulletin Société médicale des Hôpitaux, mai 1903.

Ménétrier et Rubens-Duval. — Bulletin Société médicale des Hôpitaux, mai 1905.

Ménétrier et Legrain. — Bulletin Société médicale des Hôpitaux, décembre 1912.

Morax et Vergnes. — Société Ophthalmologie, novembre 1908.

Negellen. — Thèse de Paris, 1903.

Cettinger et Agasse-Lafont. — Iconographie de la Salpêtrière, 1905.

Pasteur Vallery-Radot et Stevenin. — Bulletin Société médicale des Hôpitaux, mars 1921.

- Pescaloro et Bertolotti.* — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1909.
- Pierre Marie, Léri et Châtelin.* — Bulletin Société médicale des Hôpitaux, juillet 1912.
- Pierre Marie et Léri.* — Bulletin Société médicale des Hôpitaux, octobre 1919.
- Regnault.* — Société anatomique de Paris, 1912.
- Ravenna.* — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1909.
- Renonet Sevestre.* — Bulletin Société médicale des Hôpitaux, juillet 1910.
- Souques, Barré et Vallery-Radot.* — Bulletin Société médicale des Hôpitaux, janvier 1913.
- Thibierge.* — Archives générales de Médecine, janvier 1890.
— Bulletin Société médicale des Hôpitaux, avril 1910.
- Vergnes.* — Annales d'oculistique, novembre 1908.
- Vincent.* — Thèse Paris, 1904-1905.
- Wasertreger.* — Thèse Paris, 1918.

